ITEM 272 : SPLENOMEGALIE

Rate : 150 à 250 g chez l'adulte, en regard de la 10ème côte, en dérivation entre la grande circulation et la circulation portale
- Taille normale : 12 x 6 x 4 cm
- Fonctions: - **Régulation du flux sanguin**
- **Stockage** (30% de la masse plaquettaire)
- **Filtre** : hématies anormales, vieillies ou contenant des inclusions (corps de Howell-Jolly / parasites)
- **Immunité** : **cellules lymphoïdes (lymphocyte B1a), macrophages** → production d'Ac (IgM ++) contre les bactéries encapsulées (*Haemophilus influenzae, Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae*)
- **Organe hématopoïétique chez le fœtus** (entre le 3e et 5e mois)

→ Toute rate palpable est pathologique et nécessite une exploration étiologique

Diagnostic positif

Découverte

- Examen clinique, de manière fortuite ou devant un tableau évocateur : fièvre, hépatomégalie, ADP périphériques, hypertension portale, ictère cutanéo-muqueux, anomalies à la NFS...)
- Troubles fonctionnels : **- Pesanteur/douleur de l'HCG** : augmentée à l'inspiration profonde, irradiant « en bretelle » vers l'épaule gauche.
- Gêne postprandiale, douleur, constipation
- Classiquement indolore +++
- Complication (rare) : - **Infarctus splénique** : **douleur du flanc** et/ou **basithoracique gauche** ± **fièvre**
- **Rupture de rate** : **choc hémorragique**, souvent précédé de **douleurs qui doivent faire rechercher un hématome sous capsulaire splénique par écho ou TDM** (rupture en 2 temps)

Clinique

Palpation de la rate : patient allongé en décubitus dorsal, tête à l'horizontale, rate palpée avec la main posée à plat en oblique, le patient respirant profondément, les genoux fléchis. Pour augmenter la sensibilité (en cas de splénomégalie modérée) : palpation en décubitus latéral droit (bras gauche du patient surélevé) pour augmenter la sensibilité (mate à la percussion ++).
- **Splénomégalie** : masse de l'hypochondre gauche, antérieure, superficielle, dont on palpe l'extrémité inférieure ± le bord antéro-interne crénelé, sans contact lombaire (sinon évoquer une tumeur rénale)
- Mesure de la splénomégalie : **débord sous-costal** = **minime** (1 à 2 cm), **modéré** (2 à 10 cm) ou **massif** (> 10 cm)
- **Splénomégalie majeure** : peut atteindre la fosse iliaque et dépasser l'ombilic occupant tout le flanc gauche (piège classique à la palpation)

Diag. différentiels

- **Hypertrophie/tumeur du lobe hépatique gauche**
- **Hypertrophie/tumeur rénale gauche** : masse postérieure, avec contact lombaire, immobile à l'inspiration profonde
- **Kyste** ou **tumeur de la queue du pancréas**
- **Tumeur digestive** ou **mésentérique** (tumeur de l'angle colique gauche : immobile, pôle inférieur mal limité, bord antérieur non crénelé)
- **Tumeur surrénale gauche**
- **Cancer gastrique**

PC

= Imagerie **non systématique** : confirmation si doute diagnostique et/ou difficultés à examiner le patient (obésité) et/ou clinique non typique et/ou bilan étiologique
- **Échographie abdominale** : confirme la nature splénique de la masse, taille, forme (globuleuse et non concave), homogénéité (kyste, hématome), anomalie associée (HMG, ADP profondes, signes HTP)
→ Taille normale : **< 12 cm** de grand axe (longueur) x **4 à 8 cm** d'axe transversal (épaisseur) x **6 à 12 cm** d'axe antéro-postérieur (largeur)
- **TDM** (en 2nd intention) : perte de la concavité, densité, homogénéité du parenchyme, nodules, ADP associée
- IRM splénique + injection de gadolinium (en 2nde intention) : apporte des éléments diagnostiques sur les lésions focales de la rate
- TEP-TDM au 18-FDG : non recommandée au ~~stade~~ diagnostic, mais a sa place dans le bilan d'extension de certaines hémopathies lymphoïdes (LH, LNH)

Etiologie

Infection

- Bactérienne : **septicémie, fièvre typhoïde**, **tuberculose**, **maladie d'Osler, syphilis secondaire, brucellose, rickettsiose**
- Virale : **EBV, VIH, CMV, hépatite virale, rougeole**
- Parasitaire : **paludisme, leishmaniose viscérale, toxoplasmose**
- Fongique : Candidose hépatospléniques

Hypertension portale

- **Cirrhose (bloc intra-hépatique)**
. Hémochromatose
- **Thrombose porte**
- **Compression tumorale intrahépatique**
- **Sarcoïdose**
- **Bilharziose post-hépatique**
- **Thrombose des veines sus-hépatiques (Budd-Chiari)**
- **Insuffisance cardiaque droite**

Hématologique

- **Hémolyse chronique** (constitutionnelle ou acquise)
- **Syndrome myéloprolifératif** : **leucémie myéloïde chronique, splénomégalie myéloïde chronique, maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle, leucémie myélomonocytaire chronique**
- **Syndrome lymphoprolifératif** : **lymphome (LH, LNH), LLC, leucémie à tricholeucocytes**
- Leucémie aiguë (LAM et LAL)
→ Absente en cas de **myélome** et de **syndrome myélodysplasique** (hors LMMC)

<table>
<tr><td rowspan="2">Etiologie</td><td colspan="2">Pathologie inflammatoire</td><td colspan="3">- Connectivite : lupus, sarcoïdose, polyarthrite inflammatoire
- Maladie périodique : maladie de Still, fièvre périodique familiale
- Syndrome de Felty = polyarthrite rhumatoïde + splénomégalie + neutropénie sévère</td></tr>
<tr><td colspan="2">Autres</td><td colspan="3">- Métastase de tumeur solide
- Traumatisme
- Kyste
- Hémangiome
- Maladie de surcharge : maladie de Gaucher ou de Niemann-Pick</td></tr>
<tr><td rowspan="8">Diagnostic étiologique</td><td rowspan="2">Clinique</td><td colspan="4">- État infectieux (fièvre, frisson) : infection ou hémopathie maligne (leucémie, lymphome), maladie de Still…
- Signes d'hypertension portale : hépatomégalie, ascite, circulation veineuse collatérale
- ADP périphérique : virose, sarcoïdose, hémopathie maligne (LA, LLC, lymphome de Hodgkin ou non)
- Ictère : hépatopathie, hémolyse
- Examen des téguments : purpura et/ou leucémide (hémopathie), angine pseudo-membraneuse (MNI), vascularite lupique, papules des mastocytoses (signe de Darrier)</td></tr>
<tr><td rowspan="6">Paraclinique</td><td colspan="4">En 1re intention :
- NFS + réticulocytes, frottis, Coombs direct (en présence d'une anémie hémolytique)
- Bilan hépatique : GGT, transaminases, PAL, TP, EPP
- Recherche d'hémolyse : bilirubine totale et libre, haptoglobine, LDH totaux
- Recherche d'un syndrome inflammatoire : CRP, fibrinogène, VS
Selon les circonstances, réaliser d'emblée : hémoculture, frottis/goutte épaisse</td></tr>
<tr><td rowspan="4">NFS</td><td rowspan="3">Hyper-splénisme</td><td colspan="3">= Manifestation pathologique de la splénomégalie, indépendante de la cause</td></tr>
<tr><td>Cytopénie de séquestration</td><td>- Thrombopénie : fréquente, sans hémorragie, jusqu'à 40 G/L
- Leucopénie globale (2-4 G/L) ou neutropénie (moins fréquente)
+/- Anémie : habituellement modérée, avec petite composante hémolytique de stase (réticulocytes à 100-180 G/L)
➙ Peut séquestrer jusqu'à 30% de la masse sanguine
➙ Une splénomégalie importante peut diminuer l'efficacité des transfusions sanguines (notamment des plaquettes)</td></tr>
<tr><td>Hémodilution</td><td>= inconstante : par augmentation du débit sanguin traversant la rate, hypertension portale et stimulation du système rénine-angiotensine
- Fausse anémie (masse globulaire totale inchangée alors que le volume plasmatique total est augmenté)
- Majoration d'une anémie préexistante : mesure isotopique de la masse globulaire et plasmatique dans les cas extrêmes</td></tr>
<tr><td>Diagnostic étiologique</td><td colspan="3">- Leucocytes : polynucléose neutrophile (infection bactérienne), leucopénie (infection virale, fièvre typhoïde, brucellose) ou lymphocytose avec lymphocytes T activés, basophile (syndrome mononucléosique) évocatrice d'une infection à CMV, ou EBV ++
- Macrocytose isolée ou anémie macrocytaire arégénérative : hépatopathie, hémopathie maligne
- Anémie régénérative : hémolyse
- Thrombopénie : lié à l'hypersplénisme ou à l'étiologie (lupus, infection, hémopathie)
- Polyglobulie, hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile et myélémie, hyperplaquettose chronique ou érythromyélémie avec hématies en larmes (dacryocytes) : syndrome myéloprolifératif
- Hyperlymphocytose > 4G/L chronique chez l'adulte > 40-50 ans : syndrome lymphoprolifératif
- Cytopénie, cellules anormales (blastes, tricholeucocytes) : leucémie aiguë, syndrome myélodysplasique, leucémie à tricholeucocytes
<u>Autres examens à prescrire dans un 2nd temps</u> : RP voire endoscopie œsogastrique (recherche de varices œsophagiennes)</td></tr>
<tr><td colspan="2" rowspan="2">Splénomégalie isolée sans signe d'orientation</td><td colspan="3">- Myélogramme et/ou biopsie ostéomédullaire : infiltration médullaire lymphomateuse, maladie de surcharge (rare), splénomégalie myéloïde chronique (myélofibrose), leucémie à tricholeucocytes
- Si toutes les investigations sont négatives : envisager la ponction-biopsie hépatique en pensant à une granulomatose hépatique, amylose, maladie de surcharge non diagnostiquée préalablement
- Les biopsies spléniques ou de nodules spléniques ne sont envisageables que dans des équipes expertes après discussion en RCP</td></tr>
<tr><td colspan="2">Syndrome d'activation macrophagique</td><td>= Complique un déficit immunitaire (congénital ou acquis), une maladie systémique (lupus, Still), une hémopathie maligne ou une infection virale (EBV, CMV, VIH) ou parfois bactérienne
- Fièvre élevée (> 39°c), hépatosplénomégalie, pancytopénie ↗ LDH, hyperferritinémie, hypertriglycéridémie, cytolyse hépatique, coagulopathie de consommation (CIVD), hypofibrinogénémie, hyponatrémie
- Myélogramme : hémophagocytose intra-médullaire ; peut-être normal ; à l'inverse la présence de macrophage phagocyté intra-médullaire n'est pas pathognomonique de SAM</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="4">ASPLÉNIE</td><td>Splénectomie diagnostique</td><td colspan="2">= En dernière intention, par un chirurgien entraîné : splénectomie avec exploration complète de l'abdomen, biopsie hépatique et de toute ADP intra-abdominale
- Anatomopathologie : lymphome splénique primitif, maladie de surcharge constitutionnelle, tumeur primitive…
- Microbiologie : culture avec recherche de mycobactérie</td></tr>
<tr><td>Particularité de la NFS</td><td colspan="2">- Pendant quelques semaines après la splénectomie : hyperleucocytose et hyperplaquettose
- À vie : - Hématies à corps de Howell-Jolly (constante : affirme la splénectomie ou l'asplénie totale)
- Thrombocytose discrète, autres anomalies morphologiques des hématies</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Risque infectieux</td><td colspan="2">= risque d'infection sévère, parfois foudroyante (septicémie, méningite), liée en particulier à des germes encapsulés : pneumocoque, méningocoque ou Haemophilus influenzae
= Complication à type d'OPSI : Overwhelming Post-Splenectomy Infections
Rq : l'asplénie fonctionnelle (ex : drépanocytose après infarctus splénique) pose les mêmes problèmes infectieux +++</td></tr>
<tr><td>Prophylaxie</td><td>- Vaccination antipneumococcique (ne couvre pas tous les sérotypes) : avant la splénectomie si possible (Prevenar 13 puis Pneumo 23 8 semaines plus tard)
- Vaccination anti-Haemophilus chez l'enfant ou patient immunodéprimé : avant la splénectomie si possible
- Vaccination anti-méningococcique (ACWY 135) : avant la splénectomie si possible
- Antibioprophylaxie par pénicilline V orale (Oracilline®) – 2 MUI/j : jusqu'à l'adolescence chez l'enfant, ou pendant 2 ans chez l'adulte</td></tr>
<tr><td>En cas de fièvre</td><td>- Antibiothérapie probabiliste systématique par C3G à dose adaptée</td></tr>
</table>